ZUR
CEREBRALEN KINDERLÄHMUNG.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

GESAMMTEN MEDIZIN

DER

HOHEN MEDICINISCHEN FAKULTAET

DER

KÖNIGL. LUDWIG-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT ZU MÜNCHEN

UNTER DEM PRÄSIDIUM DES

HERRN GEH.-R. PROF. DR v. ZIEMSSEN

VORGELEGT VON

ADOLF BECKER
APPR. ARZT AUS GUDENSBERG (HESSEN-NASSAU).

MÜNCHEN 1889.
BUCHDRUCKEREI VON M. ERNST.

ZUR
CEREBRALEN KINDERLÄHMUNG.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

GESAMMTEN MEDIZIN

DER

HOHEN MEDICINISCHEN FAKULTAET

DER

KÖNIGL. LUDWIG-MAXIMILIANS-UNIVERSITÄT ZU MÜNCHEN

UNTER DEM PRÄSIDIUM DES

HERRN GEH.-R. PROF. DR. v. ZIEMSSEN

VORGELEGT VON

ADOLF BECKER
APPR. ARZT AUS GUDENSBERG (HESSEN-NASSAU).

MÜNCHEN 1889.
BUCHDRUCKEREI VON M. ERNST.

So häufig im vorgerückten Alter Lähmungs-Erscheinungen, die in einer Erkrankung des Gehirns ihren Grund haben, Gegenstand ärztlicher Beobachtung werden, so selten treffen wir dieselben bei Kindern. Wie sich schon a priori denken lässt, können denselben ätiologisch ganz differente Prozesse zu Grunde liegen. Wir können uns nämlich recht gut vorstellen, dass ein solitärer Tuberkel oder eine Geschwulst, betreffen sie die motorischen Centren oder den von diesen ausgehenden Faserverlauf, ebenso gut eine Hemiplegie zur Folge haben muss, als eine Gehirnblutung mit derselben Lokalisation, die in seltenen Fällen auch bei Kindern beobachtet worden sind und hier entweder traumatischer Natur oder der Ausdruck einer allgemeinen hämorrhagischen Diathese waren. Dasselbe gilt von einer Embolie, wie sie manchmal im Anschluss an Endocarditiden auch im Kindesalter vorkommen. In der allergrössten Mehrzahl von cerebralen Lähmungserscheinungen jedoch müssen wir an eine wohl charakterisirte, in der frühesten Kindheit ausschliesslich zur Beobachtung kommenden Erkrankung denken, ich meine die s. g. atrophische cerebrale Kinderlähmung, ein Leiden, das in den vierziger Jahren zuerst genauer beschrieben worden ist. Benedikt legte ihm den das Hauptsymptom der Krankheit bezeichnenden Namen Hemiplegia spastica infantilis bei, eine Benennung, die allerdings für die weitaus grösste Mehrzahl der Fälle passt. Allein es giebt auch solche in der Litteratur verzeichnet, in denen nur eine einzige Extremität gelähmt war, andere wieder, in denen der hemiplegische Charakter dadurch verloren ging, dass alle Extremitäten betroffen waren

mit mehr oder minder stark ausgeprägten Contracturen. Die Kliniker, welche den Prozess ätiologisch kennzeichnen wollten, benannten ihn mit dem entzündliche Vorgänge präjudicirenden Ausdrucke Encephalitis infantilis, ohne aber für die entzündliche Natur des Leidens wirklich eintreten zu können. Dasselbe lässt sich gegen die von Strümpell eingeführte Bezeichnung Polioencephalitis sagen, mit dem Zusatz, dass die Beschränkung ausschliesslich auf das Hirngrau ebenso wenig feststeht als die Hirnentzündung. Wenn wir nun im folgenden öfters für die in Rede stehende Affektion die Bezeichnung Encephalitis infantilis gebrauchen werden, so geschieht dies bloss darum, weil diese sich am meisten eingebürgert hat: ein gewisses Recht hierzu verleiht uns die bis zur Zeit dunkle Aetiologie des Prozesses, mit deren Erforschung sich schon von selbst die richtige Benennung ergeben wird.

Heschl nun war, der 1858 zuerst (Prager Vierteljahrschrift 1858) vom pathologisch-anatomischen Gesichtspunkte aus Fälle von Gehirndefecten mittheilte, die er Porencephalie benannte, eine Bezeichnung, die Kundrat nicht bloss auf die gang- und lochförmigen anwandte, wie es das Wort Por. ausdrückt, sondern auch auf die theils angeborenen, theils extrauterin erworbenen, selbst grössere Hirnparthien wie ganze Lappen in sich begreifende Defekte ausdehnte. Die allergrösste Zahl dieser Fälle, besonders die typischsten dieser Art, sind allerdings mit Sicherheit congenitaler Natur; allein die Thatsache, dass ein Theil derselben bestimmt erst post partum erworben ist, bringt uns obiger Affektion nahe, resp. zwingt uns, diese Fälle klinisch zur Encephalitis infantilis zu zählen. Schon hieraus ersehen wir, dass eine ganze Reihe von Namen, wie es bei allen ätiologisch dunklen Prozessen die Regel zu sein pflegt, für dasselbe Leiden geschaffen

wurde, ohne dass dadurch für die Kenntniss desselben nur etwas gewonnen worden wäre. Es soll nun Aufgabe vorliegender Arbeit sein, zunächst einen hierher gehörigen Fall von atrophischer cerebraler Kinderlähmung mitzutheilen, den ich dank der Güte des Herrn Geheimrat Prof. v. Ziemssen auf der II. medicinischen Abtheilung des städtischen Krankenhauses zu München zu beobachten Gelegenheit hatte, um dann an der Hand desselben auf das Leiden selbst etwas näher einzugehen.

Anamnese: Lang Johann, Zögling der Krüppelanstalt, gebürtig aus Ludwigsfeld, 13 Jahre alt, giebt an, dass sein Vater vor mehreren Jahren an unbekannter Ursache verstorben sei; die Mutter lebe seines Wissens nach noch. Seine 8 Geschwister sollen ebenfalls alle gesund sein. Betreffs seines jetzigen Leidens, wegen dessen er am 1. Februar 1889 in das hiesige Krankenhaus verbracht wurde, giebt Patient an, dass er seit seinem 4. Lebensjahre an Schwäche des linken Armes und der linken unteren Extremität leide; besonders soll ersterer seit dieser Zeit im Wachsthum erheblich zurückgeblieben sein. Näheres weiss P. über die Art der damals stattgehabten Erkrankung nicht anzugeben. Seit 3 Jahren bestehen öfters in Tagen wiederkehrende, mit vollständigem Verlust des Bewusstseins einhergehende Krampfanfälle, die anfangs in Intervallen von mehreren Wochen, in der letzteren Zeit jedoch täglich und zwar meist mehrmals im Laufe eines Tages auftraten. Erinnerung an die Anfälle fehlt. P. hat sich durch Hinstürzen während derselben öfters schwer verletzt; unter anderen zog er sich vor beinahe 3 Jahren eine ziemlich schwere Verletzung an der Stirn zu. Seine Angabe, dass der erste epileptoide Anfall erst nach dieser Verletzung aufgetreten sei, verbessert er dahin, dass derselbe ihn

ohne nachweisbare Veranlassung plötzlich während des Unterrichts in der Gemeindeschule ergriffen habe. Zwei Jahre lang befand sich P. bis zu seiner Aufnahme in das Spital in der Krüppelanstalt. Anderer Erkrankungen, abgesehen von oben beschriebenem Leiden weiss P. sich nicht zu erinnern.

Betonen möchte ich gleich an dieser Stelle, dass die kurze und mangelhafte Anamnese stellenweise mit Reserve aufgenommen werden muss, weil man bei derselben lediglich auf die Angaben des halb idiotischen Knaben angewiesen war.

Der am 15. Februar 1889 aufgenommene objective Befund ergiebt folgendes: Patient ist von ziemlich kräftigem Körperbau, seinem Alter entsprechend entwickelt. Der Ernährungszustand ist ein mittelmässiger. Gesicht wie Hautfarbe des Körpers bleich, ebenso haben die sichtbaren Schleimhäute ein blasses Aussehen. Die Stirn ist niedrig, stark vorgewölbt; auf derselben findet sich dicht oberhalb des linken arcus supramarginalis eine strahlige, wenig adhärente Narbe, der eine Impression des Knochens entspricht, in die man eine Fingerkuppe ganz gut einlegen kann. Auf dem Hinterhaupte zwei frische, in Verheilung begriffene lineäre Wunden. Es besteht ein leichter Strabismus convergens. Pupillen sind gleich, mittelweit, auf Licht prompt reagirend. Die Zunge weicht beim Herausstrecken ein wenig nach links ab. Gaumensegel beim Phoniren genau median stehend, beiderseits gleich stark gehoben und gespannt. Beim Oeffnen des Mundes und Herausstrecken der Zunge verzieht Patient das Gesicht zu Grimassen. Die gesammte linke Körperhälfte lässt eine geringere Ausbildung erkennen als die rechte; nur das Gesicht ist beiderseits gleichmässig entwickelt. Selbst die linke Thoraxhälfte zeigt bei der Mensuration eine Differenz zu ihren Ungunsten: so beträgt die Ent-

fernung der Mitte des sternum über die Mamilla gemessen rechts 35 cm, links von demselben Punkte bis zu demselben processus spinosus nur 34 cm. Der linke Arm ist bedeutend kürzer, so dass man schon mit blossem Auge die Differenz gegenüber der gesunden Seite bemerken kann. Gleichzeitig ist derselbe viel graciler gebaut, der Knochen, wie im Längen-, so auch im Dickenwachsthum zurückgeblieben, so dass die linke obere Extremität den Verhältnissen eines 6 bis 7jähr. Knaben entsprechend wäre. Die Messung ergiebt folgende Differenzen: Die Entfernung des Acromion bis zum condylus externus beträgt rechts 27,5 cm, links 24,5 cm. Die Entfernung vom condyl. extern. bis zum proc. styloid. radii beträgt rechts 22,5 cm, links 21,0 cm. Das linke Schultergelenk ist frei beweglich, von einer Erschlaffung des Bänderapparates kann keine Rede sein. Im linken Ellenbogengelenk ist die passive Streckung nur bis zu einem stumpfen Winkel von 150° möglich. Supination des Vorderarmes ist weder activ noch passiv ausführbar. Die l. Hand wird gewöhnlich spitzwinklig zum Vorderarm gehalten, mit letzterem einen Winkel von etwa 70° bildend. Mit Hülfe der anderen gesunden Hand vermag Pat. die der kranken Seite soweit zu flektiren, dass die vola manus sin. dem Vorderarm unmittelbar anliegt. Bei gestreckten Fingern ist eine Dorsalflexion der Hand unmöglich, besser gelingt diese bei geballter Faust. Bei dem Versuche, die Finger der flektirt gehaltenen Hand zu strecken, gelingt ihm dies bloss mit der Grundphalanx, welch' letztere hyperexendirt ist, während die II und III Phalanx gleichzeitig in gebeugter Stellung verbleiben. Active Abduction der Finger auch die des Daumens ist vollständig aufgehoben. Bei dem Ballen einer Faust wird stets der Daumen unwillkürlich in die Hohlhand eingeschlagen, so dass er von den übrigen Fingern

fest umfasst wird. Patient vermag mit der l. Hand nur sehr schwer Gegenstände zu fassen und dieselben festzuhalten. Alle Bewegungen der Finger tragen dabei einen fangarmartigen Charakter, geschehen langsam wie mit Ueberwindung eines elastischen Widerstandes. — Sämmtliche Muskeln des linken Arms, der Hand sowie der Schulter sind hochgradig atrophisch, ihre rohe Kraft äusserst herabgesetzt. Die electrische Prüfung mit dem constanten Strom sowohl als dem faradischen ergiebt nichts abweichendes, höchstens dass bei der Reizung vom Nerven aus eine um weniges geringere Stromstärke auf der kranken Seite denselben Effekt hat als das auf der gesunden der Fall ist. — Die Reflexe von Ulna und Unterarmfascie links im Gebiete der Beuger wie Strecker verstärkt; ebenso ist der durch Beklopfen der Bicepssehne hervorgerufene ein gesteigerter; auch ist ein intensiver Anconaeus reflex leicht auszulösen. Die Sensibilität ist intakt. Die animalische Wärme der l. oberen Extremität wenig herabgesetzt. Selbst die scapula sinistr. ist etwas im Wachsthum zurückgeblieben; von symmetrischen Punkten des Acromion zu solchen des Schulterblatts gemessen, ergiebt sich eine Differenz von 0,5 bis 0,75 cm zu Ungunsten der linken Seite.

Wie der l. Arm, so ist auch die l. untere Extremität im Längen- wie im Dickenwachsthum etwas zurückgeblieben, wenn auch hier die Unterschiede nicht so auffallende sind: Die Entfernung der spin. oss. il. sup. bis zum cap. fib. beträgt rechts 47, links 45,8 cm. Die Entfernung vom cap. fib. sin. bis zum untern Rand des malleol. ext. beträgt rechts 32,5, links 30,5 cm. Der l. Fuss befindet sich in ausgesprochener Equinusstellung derart, dass beim Auftreten — P. geht auf den Köpfchen der Metatarsalknochen — die Verkürzung des Beines fast vollständig ausgeglichen wird. Passiv

ist die Correktur dieser fehlerhaften Stellung höchstens um 20° möglich, weil die gespannte Achillessehne mechanisch die weitere Dorsalflexion hindert. Die Wadenmuskulatur des betr. Beines ist stark contrakturirt, die Muskulatur nur mässig atrophisch. Der l. Fuss fühlt sich ein wenig kühler an als der rechte, hat eine etwas cyanotische Färbung. Die rohe Kraft ist linkerseits äusserst gering, der Tonus der atrophischen Muskeln dagegen ein leidlicher. Im Knie- wie im Hüftgelenk gehen alle Bewegungen gut von statten. Der Patellar- sowie der Streichsohlenreflex auf der kranken Seite enorm verstärkt; ausserdem ist links ein lang dauernder Fussclonus leicht auslösbar. Sensibilität ist, was Feinheit der Berührung und der Lokalisation anbelangt, nicht gestört. Die Muskeln des linken Beines sind gegen Druck und Kneifen empfindlich, wenigstens mehr als das auf der gesunden Seite der Fall ist; auch besteht in geringem Grade Hyperalgiese der Haut. An allen übrigen Organen ist nichts Abnormes nachzuweisen; vor allem ist am Herzen weder auskultatorisch noch perkutorisch etwas krankhaftes zu finden.

Patient macht einen etwas blöden Eindruck, hat die Gewohnheit, dieselben Redensarten öfters zu wiederholen wie: „Ach, du lieber Gott!“ oder öfters noch: „Ja, ja, so geht's!“ Derselbe spricht während der Untersuchung einzelne Worte gedankenlos nach, macht jedoch eher einen erregten als apathischen Eindruck. Kopfrechnen geht seinem Alter und seiner Bildungsstufe entsprechend leidlich von statten; auch liest und schreibt er für seine Verhältnisse gut. Trotzdem aber soll P. in seiner geistigen Entwicklung nicht nur nicht fortschreiten, sondern in letzterer Zeit geradezu zurückgehen. Auf Befragen spricht er geläufig, nicht gerade unlogisch. Gegenüber diesem wenigstens angedeuteten

Idiotismus steht eine eigenthümliche Art von Frühreife, die er besonders bekundet, wenn er mit den lebhaftesten Gesten über seinen leidenden Zustand spricht. Neben einer nicht zu verkennenden Einförmigkeit der Vorstellungen legt er des öfteren auch Angstvorstellungen an den Tag, die in der Weise, wie sie bei ihm vorhanden, nicht motivirt sind: so glaubt er immer dass er nichts zu leben habe, dass er noch mit seiner Mutter verhungern müsse. Seine Stimmung ist eine wehleidige, deprimirte.

Oefters wird P., wie schon aus der Anamnese hervorgeht, von mit Verlust des Bewusstseins einhergehenden Krampfanfällen ergriffen, die in letzter Zeit sich sehr oft wiederholen. Dem einzelnen Anfall geht jedesmal eine deutliche aura voraus: Der Kranke verspürt ein drückendes Gefühl im Leibe, das allmählich bis zum Halse emporsteigt, während gleichzeitig das Bewusstsein zu erlöschen beginnt. Zuerst erhebt er alsdann den linken Arm, nähert die Hand dem Gesicht, und jetzt geräth der ganze Körper ohne vorherige tetanische Streckung in klonische Zuckungen. Ueberrascht ihn der Anfall in stehender oder sitzender Haltung, so fällt er regelmässig vornüber; liegt er im Bett, so ist das Wühlen mit dem Kopfe in den Kissen auffallend. Die Pupillen sind dabei weit, reaktionslos, die bulbi nehmen eine Zwangsstellung nach rechts und unten ein. Der Verlust des Bewusstseins ist ein ganz vollständiger, so dass er selbst die stärksten sensiblen Reize, und so auch Verletzungen, z. B. mit Impression des Knochens an der Stirn, nicht verspürte. Zu betonen ist an dieser Stelle noch, dass die epileptischen Anfälle — und um solche handelt es sich zweifelsohne — auffallend gut auf Kali bromatum reagiren. Auf 10 Tage lang fortgegebene Dosen von je 5,0 gr setzten die Anfälle während dieser Zeit vollständig aus, um

mit dem experimenti causa versuchten Weglassen des Mittels sich sofort in früherer Intensität und Häufigkeit wieder einzustellen.

Ueberblicken wir nun nochmals im Ganzen die Krankengeschichte, so tritt uns mancherlei interessantes entgegen. Wir haben es also zu thun mit einem Fall von Encephalitis infantilis, die neben der Parese der betroffenen Extremitäten eine Rückwirkung auf die geistige Entwickelung nicht verkennen lässt, dazu mit echter Epilepsie in der Folgezeit sich complicirt hat. Ist die Angabe des P. richtig, dass zuerst in seinem vierten Lebensjahre jener Zustand aufgetreten wäre, so hätten wir jetzt eine seit 9 Jahren bestehende Lähmung hemiplegischen Charakters vor uns, in welchem Zeitraume die Wachsthumsdifferenzen — die linke obere Extremität ist im ganzen um 4,5 cm, die l. untere um 3,2 cm gegenüber der gesunden Seite zurückgeblieben — sowie der atrophische Zustand der betheiligten Muskeln sich herausgebildet haben. Die Erkrankung hat hier die rechte Hemisphäre betroffen und muss entweder die motorischen Rindencentra, wie sie durch die Arbeiten von Ferrier, Munk, Fritsch und Hitzig als sicher vorhanden erwiesen sind, geschädigt haben, oder eine zweite Möglichkeit wäre die, — und diese gewinnt in unserem Falle sogar an Wahrscheinlichkeit — dass der Prozess sich in einem der drei grossen Basalganglien lokalisirt habe, weil die Erfahrung lehrt, dass die Hemiplegie eine vollständige ist, die gesammte contralaterale Körperhälfte betrifft, wenn eines derselben geschädigt ist (cf. Steffen, Gehirnkrankheiten in Gerhard's Handbuch der Kinderkrankheiten). Freilich mit Sicherheit den Sitz des Leidens zu bestimmen, ist begreiflicherweise ebenso wenig möglich, als zu sagen, ob neben der Schädigung der motilen Sphäre noch andere Parthien des Gehirns

der Destruction anheimgefallen sind. In den meisten Fällen atrophischer cerebraler Kinderlähmung allerdings betrifft der destructive Prozess die Hirnrinde, woselbst alsdann das Nervengewebe zu Grunde geht und durch narbiges Bindegewebe, durch gewucherte Neuroglia, gewöhnlich ersetzt wird. Bleibt die reaktionäre Entzündung der Umgebung aus, so finden wir, wie das auch bisweilen vorkommt, an Stelle des alten encephalitischen Heerdes eine einfache Lücke, die von Serum (Hydrops ex vacuo) ausgefüllt ist.

Sobald nun der primäre Vorgang abgelaufen ist, hat das Gehirn einen Defekt davongetragen, der entsprechend seinem Sitze für gewöhnlich sich in Störungen der Motilität äussert. Allein bei unseren jetzigen Erfahrungen über das Sprachcentrum würden wir uns auch nicht wundern, wenn in dem einen oder anderen Falle Sprachstörungen zur Beobachtung kämen. Mangelte doch nach der Kundrat'schen Zusammenstellung (Kundrat die Porencephalie, eine anatomische Studie, Graz 1882) unter 44 Fällen allerdings echter porencephalischer Defecte die Sprache nicht weniger als siebenmal. Es kann aber auch recht gut sich ein encephalitischer Prozess abspielen mit demselben Ausgang für das betroffene Nervengewebe, ohne überhaupt Störungen, weder in der Motilität noch in der sensiblen Sphäre, in der die Störungen gewöhnlich nur untergeordneter Natur sind, noch auch in der geistigen Entwicklung nach sich zu ziehen. In diesen Fällen wird natürlich die Diagnose erst am Sektionstische gestellt werden können. Gehen wir nun zunächst genauer auf die motorischen Störungen ein, um zugleich bei dieser Gelegenheit den cerebralen Charakter der Lähmungserscheinungen gegenüber denen spinalen Ursprungs festzustellen.

Bis dahin gewöhnlich gesunde Kinder werden

plötzlich ohne nachweisbare Ursache von allgemeinen, in der Regel ziemlich heftig einsetzenden Gehirnerscheinungen wie Kopfschmerzen, Sopor, Zuckungen oder Convulsionen des ganzen Körpers ergriffen, Symptome, die meist mehrere Tage lang anhalten. Sobald dieser Sturm der Allgemeinerscheinungen, die auch in genau derselben Weise eine Poliomyelitis anterior acuta einleiten, vorüber ist, bemerken die Eltern zu ihrem Schrecken, dass gewöhnlich Arm und Bein derselben Seite vollständig gelähmt sind. Sind die Kinder noch kleiner, die Allgemeinerscheinungen weniger heftig, so kann es bei nicht allzu sorgsamer Pflege der Kleinen vorkommen, dass die Eltern den Eintritt der Lähmungen nicht angeben können, Fälle, in denen selbst manchmal die Entscheidung, ob es sich um ein angeborenes oder erst post partum erworbenes Leiden handelt, unmöglich ist. Die Paralyse der betroffenen Extremitäten nun pflegt im Laufe von Wochen und Monate in der Regel soweit zurückzugehen, dass einzelne Muskelgruppen ihre volle Funktion wiedererlangen, andere dagegen mehr oder minder paretisch bleiben. Das, was von den Lähmungen die ersten Monate nicht zu restituiren vermögen, kann auch Jahre lang fortgesetzte elektrische Behandlung nicht leisten. Dementsprechend finden wir funktionell auch alle möglichen Uebergänge von vollständiger Gebrauchsunfähigkeit bis zu kaum merklicher Parese, kaum angedeuteter Atrophie der betroffenen Gliedmassen. Zum Unterschied von der spinalen Kinderlähmung fällt uns hier zunächst die hemiplegische Form auf, die allerdings in seltenen Fällen auch als Folgezustand der Poliomyelitis anterior acuta beobachtet worden ist. So finden wir dieselbe von Seeligmüller unter 75 Fällen spinaler Kinderlähmung nur einmal, von Duchenne fils unter 65 Fällen überhaupt nicht verzeichnet, (cf. Realencyclopädie

spinale Kinderlähmung von Seeligmüller), während nach den Zahlen von Wharton Sinkler das Vorkommen der hemiplegischen Form ein häufigeres ist, von diesem Autor unter 87 Fällen nicht weniger als siebenmal verzeichnet ist (cf. v. Ziemssen's Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie Band XI, 2, Erb, Spinale Kinderlähmung). Doch ist bei der Hemiplegie infolge der Poliomyelitis die untere Extremität immer mehr betroffen als die obere, ein Verhalten, das sich bei den cerebralen Lähmungen gerade umgekehrt gestaltet.

Wenn also wirklich nun auch einmal die äussere Form der Lähmung im Stich lassen sollte, so ist dagegen die elektrische Prüfung eine untrügliche, in jedem Falle Ausschlag gebend. Erst eine lang dauernde Inactivität der betreffenden Extremitäten bringt im Laufe von Monaten und Jahren einen gewissen Grad von Atrophie mit sich, die allerdings mit der Zeit ebenfalls einen hohen Grad erreichen kann, während im Gegensatze hierzu die Atrophie bei der spinalen Form eine sichtliche, schon im Verlaufe von Wochen leicht nachweisbare ist und im Verein mit der Wachsthumshemmung nicht selten zu den höchsten Graden von Verkümmerung ganzer Extremitäten führt. Mit der Entwicklung der Atrophie ändert sich auch das electrische Verhalten, und schon Duchenne bezeichnet die Abnahme der Erregbarkeit gegenüber dem faradischen Strome für diese Affektion als charakteristisch. Von Erb wurde dann später, wie altbekannt ist, die Entartungsreaction für diese Fälle nachgewiesen. Dahingegen bleibt bei allen cerebralen Lähmungen das electrische Verhalten der Muskeln wie Nerven normal, wenigstens solange, als überhaupt noch nicht alle Muskelelemente in Folge von Inactivitätsatrophie zu Grunde gegangen sind. Der Grund für dieses ver-

schiedene Verhalten gegenüber dem electrischen Strome ist zu bekannt, als dass ich an dieser Stelle noch einmal darauf einzugehen brauchte. Erwähnen will ich hier nur, dass wir selbst bei den cerebralen Lähmungen trophische Einflüsse nicht ganz von der Hand weisen dürfen. Denn selbst in den Fällen, wo eine Extremität funktionell kaum weniger angestrengt als die gesunde, also von einer Inactivitätsatrophie kaum die Rede sein kann, sind doch die Unterschiede des Ernährungszustandes oftmals so auffallende, das Zurückbleiben im Längen- wie im Dickenwachsthum, sowie die völlig unaufgeklärte Erschlaffung im Gelenkbänderapparate so merkwürdig, dass wir auf den uns so geläufigen Ausdruck »trophische Störung« rekurriren müssen. Hinsichtlich des letzteren Punktes will ich noch hervorheben, das es zum gewöhnlichen Bilde der cerebralen Kinderlähmung gehört, wenn die Gelenkbänder die allen gesunden Geweben eigene Elasticität einbüssen, so dass die abnormsten Stellungen ausführbar sind. In unserem oben mitgetheilten Falle sind in dieser Weise besonders das Hand-, die Metacarpo-phalangeal, sowie die einzelnen Phalangeal-Gelenke afficirt. Betrifft diese Bändererschlaffung, wie das nicht allzu selten vorkommt, grössere Gelenke z. B. des Schultergelenk, so kann man manchmal sogar einen Finger zwischen Kopf und Pfanne einlegen, ein Beweis dafür, dass die Coaptation der Gelenkenden vollständig aufgehoben ist. Gegenüber dieser Erschlaffung im Gelenkbänderapparate stehen die Contracturen der paretischen Extremitäten, die dem ganzen Leiden das charakteristische Gepräge aufdrücken und darum auch zu der Benennung Hemiplegia infantilis spostica geführt haben. Ihre Pathogenese erklärt am besten die antagonistisch-mechanische Theorie von Seeligmüller, die in dem Artikel Contractur in Eulenburg's Realencyclopädie,

wie folgt, in prägnanter, anschaulicher und den Verhältnissen entsprechender Weise wiedergegeben ist: „In allen Fällen von Lähmung, wo von den ein Gelenk bewegenden Muskeln einzelne ausschliesslich oder vorwiegend gelähmt sind, kann bei dem ersten willkürlichen Bewegungsversuch der vom Gehirn ausgehende Willensimpuls nur zu denjenigen Muskeln gelangen, zu welchen die Nervenleitung frei geblieben ist. Demnach werden sich also einzig und allein die nicht gelähmten Antagonisten contrahiren und dem Gliede eine Stellung nach ihrem Sinne geben. In dieser Stellung aber muss das Glied verharren, weil die gelähmten Muskeln nicht im Stande sind, jene willkürlich verkürzten Muskeln wieder zu verlängern. Jeder neue Willensimpuls wird nun stets wieder denselben Weg nehmen und damit die Contraction der nicht gelähmten Antagonisten immer mehr verstärken, bis dieselben endlich in dieser Verkürzung erstarren, bis die Contractur fertig ist. — Natürlich werden auch die mechanischen Momente der Schwere und Körperbelastung ihren Einfluss auf die gelähmten Glieder geltend machen. Fällt ihre Resultante zusammen mit der der nicht gelähmten Antagonisten, so werden sie die schon durch die Antagonisten gegebene Gliedstellung noch mehr fixiren.“ Sind alle ein Gelenk bewegenden Muskeln in gleicher Weise paretisch oder paralytisch, so wird sich viel eher ein Schlottergelenk bilden, als ein in diesem Fall ausschliesslich auf Rechnung der mechanischen Momente kommende Contractur. Was nun das Verhalten der Contracturen bei der cerebralen Kinderlähmung anbelangt, so sind diese an der oberen Extremität etwas häufiger als an der unteren zu treffen, und zwar am Ellenbogengelenk öfters zu finden als am Handgelenk. An der unteren Extremität ist besonders die aus der

Contractur der Wadenmuskulatur resultirende reine Equinusstellung gar keine seltene Complication der cerebralen Lähmungen, während pes varus, pes valgus, häufiger noch Combinationen fehlerhafter Fussstellungen wie pes varo-equinus den Folgezustand der Poliomyelitis anterior acuta repräsentiren. Ich möchte dies noch besonders gegenüber der Angabe Seeligmüller's hervorheben, welcher gelegentlich der Besprechung der Differentialdiagnose zwischen cerebralen und spinalen Lähmungen unter Punkt 7 sagt: „Contracturen an der Hand sprechen für cerebrale, solche am Fuss für spinale Lähmungen". So richtig nun der erste Theil der Behauptung ist, so häufig wird durch die Erfahrung der zweite widerlegt werden, insofern als Contractur im Fussgelenk, speziell die reine Equinusstellung des Fusses sehr oft und so auch in unserem Falle, zum Bilde der cerebralen Kinderlähmung gehört.

In nahem Zusammenhang mit eben besprochener Complication stehen eigenthümliche Bewegungsstörungen, die zwar nicht in allen Fällen, aber doch in einer grossen Zahl derselben zur Beobachtung kommen und dann entweder sich ausschliesslich an den gelähmten Gliedern zeigen oder auch den Körper in toto betreffen. Im Gegensatz zu den oben beschriebenen Lähmungen handelt es sich hier um Reizphänomene der verschiedensten Art, welche, wenn sie auch nicht direkt von dem alten encephalitischen Heerd ausgehen, oftmals erst nach Jahr und Tag nach längst stattgehabter definitiver Ausheilung der ursprünglichen Encephalitis in die Erscheinung treten. Natürlich werden wir auch hier die allerverschiedensten Uebergänge und Variationen treffen von eben nicht einmal angedeuteten Mitbewegungen der gelähmten Gliedmassen bis zu den heftigsten allgemeinen epileptischen

Anfällen. Unseren Patienten haben wir bereits als echten Epileptiker kennen gelernt. Was nun die Complication der cerebralen Kinderlähmung mit dieser Krampfform betrifft, so möchte ich zunächst die bereits oben erwähnte Kundrat'sche Monographie anführen, worin unter 44 Fällen allerdings echter porencephalitischer Defecte nur 3 Fälle zu ihren Lebzeiten epileptische Anfälle gezeigt haben. Binswanger, der 3 porencephalische Gehirne untersucht hat — alle drei waren von Epilepsie gefolgt — meint, die geringe Zahl in der Kundrat'schen Beobachtungsreihe auf eine intra vitam nicht genügend mögliche Beobachtung der Fälle zurückführen zu müssen. Derselbe Autor glaubt auch, dass man nur in den wenigsten Fällen von einer direkten Reizwirkung ausgehend vom alten encephalitischen Heerd sprechen könnte, weil erfahrungsgemäss die Hirndefekte zur definitiven Vernarbung kämen. Möglicherweise würden durch die geänderten Blut- und Lymphcirculationsverhältnisse locale Druckschwankungen bedingt, die ihrerseits den Reiz zu den einzelnen Paroxysmen abgäben (cf. Binswanger. Ueber Epilepsia vasomotoria Berl. Klin. Wochenschrift 1878. Nr. 26, 27). Ob nun Anämie oder Hyperämie oder andere Momente den Reiz setzen, ist bei dem heutigen Stande der Wissenschaft, wo die Acten über die Epilepsie noch nicht geschlossen sind, nicht möglich zu entscheiden. Die durch die Erkrankung bestimmter Hirntheile bedingte Entwicklungshemmung erklärt den pathologisch geänderten Erregbarkeitszustand. Nach den Untersuchungen von J. Jakson und Luciani ist es nicht mehr fraglich, dass diese Fälle der s. g. corticalen Epilepsie zuzuzählen sind, bedingt durch Reizungen der Grosshirnrinde. Soviel ist sicher: es handelt sich um eine Epilepsie ex laesione cerebri, also um keine s. g. functionelle Neurose.

Eigenthümlich ist besonders noch der Umstand, den ich schon oben angedeutet habe, dass die Kinder anfangs nach überstandener primärer Erkrankung, abgesehen von den Lähmungserscheinungen, gar keine Bewegungsstörungen zeigen, dann aber in der Folgezeit plötzlich ohne nachweisbare Veranlassung von hartnäckiger Athetose, Chorea, von Convulsionen einzelner Glieder oder gar von echten epileptischen Anfällen ergriffen werden. So theilt E. Remak (cf. Archiv für Psychiatrie Bd. XX. 2) einen Fall von cerebraler Kinderlähmung mit, die erst nach 40jährigem Bestehen durch das Auftreten von athetotischen Zuckungen des Platysma der gelähmten Seite complicirt wurde, was nichtsdestoweniger vom Autor als Reizphänomen, ausgehend vom alten encephalitischen Herde gedeutet wurde. Diese eigenartigen Bewegungsstörungen finden ihre Analogie in der posthemiplegischen Chorea oder Athetose, wie sie manchmal nach stattgehabten apoplektischen Insulten im höheren Alter an den gelähmten Extremitäten auftreten, besonders gern in den Fällen, in welchen regressive Prozesse in der Umgebung des hämorrhagischen Herdes weiter fortschreiten. Erwähnen will ich noch die öfters gemachte Beobachtung, dass jene Reizerscheinungen manchmal eine kurze Zeit lang vorhanden sind, um dann für immer zu verschwinden. So theilt Binswanger in einem Falle congenitaler Kinderlähmung mit, dass drei echte epileptische Anfälle an einem Tage sich einstellten, ohne je in der Folgezeit sich zu wiederholen (cf. Virchow's Archiv, Bd. 87). Doch letzteres Verhalten ist blos eine Ausnahme von der Regel, dass die Kinder, die einmal epileptisch sind, dies auch für ihr ganzes Leben bleiben.

Mehr Interesse noch als die im vorhergehenden geschilderten Complicationen der cerebralen Kinder-

lähmung hat die leider häufig genug zu machende Beobachtung, dass der primäre encephalitische Prozess in der Folgezeit eine ausgesprochene Rückwirkung auf die geistige Entwicklung nicht verkennen lässt. Woher das kommt, dass der Ausfall einer Vorstellungssphäre, hier des Gebietes der Bewegungsvorstellungen im Sinne Munk's, oftmals zu einer dauernden Verkümmerung des gesammten geistigen Lebens führt, ist schwer zu sagen. Häufig allerdings sind neben den motorischen Parthien auch andere Theile des Gehirns geschädigt, die eventuell die Abschwächung der geistigen Potenz erklären könnten. Ausserdem hat Binswanger allerdings in einem Falle congenitaler Porencephalie nachgewiesen, dass derartige frühzeitige Schädigungen des embryonalen Gehirns ein Zurückbleiben der nervösen Elemente in der Umgebung solcher Defekte nach sich ziehen: ein Verhalten, das ebenfalls ganz gut eine Reduction des geistigen Lebens in den Fällen angeborener cerebraler Kinderlähmung erklären könnte. Dazu kommt, dass mit dieser mikroskopisch nachweisbaren Abnormität sich häufig schon mit blossem Auge wahrnehmbare combiniren, wie abnorme Windungen, Mikrogyrie, anomaler Windungsverlauf etc. In diesem letzteren Verhalten wollte Kundrat einen Massstab für die Beurtheilung gefunden haben, ob ein Defect congenitaler Natur sei oder erst extrauterin erworben. Im ersteren Falle sollten die denselben umgebenden Windungen radiär zu ihm gestellt sein, im letzteren keine Abweichungen von ihrem regelrechten Verlauf erkennen lassen. Allein mit gutem Grunde hält dem F. Schultze gegenüber, dass daraus sich nur schliessen lasse, dass die Schädigung in dem einen Falle das Gehirn zu einer Zeit getroffen habe, wo dasselbe seine definitive Ausbildung der Oberfläche noch nicht erlangt habe. Denn wenn

wirklich eine Encephalitis ein Gehirn einen Monat ante partum treffe, so könne das unmöglich einen anormalen Windungsverlauf bedingen. (cf. F. Schultze, Sonderabdruck aus der Festschrift des natur-histor. Vereins zu Heidelberg zur Feier des 500jährigen Bestehens der Universität Heidelberg 1886). Eine scharfe Grenze wird sich hier nicht ziehen lassen; es kommt hauptsächlich auf den Zeitpunkt der Entwicklung an, in welchem die Störung eintrat.

Jedoch nicht in allen Fällen weder angeborener noch post partum erworbener Porencephalie werden wir eine nachweisbare Beeinträchtigung des geistigen Lebens finden: oftmals wird dieselbe nicht einmal angedeutet sein; in anderen wieder treffen wir das ausgesprochene Bild vollständiger Idiotie. Dass auch in unserem Falle die höheren geistigen Funktionen bedeutend beschränkt sind, haben wir bereits oben gesehen. Aufmerksam möchte ich nur noch an dieser Stelle auf eine nicht allzu seltene Complication, die eventuell für jenes Verhalten zur Erklärung herangezogen werden könnte, ich meine den Hydrocephalus internus, der sogar von manchen Autoren, wie Recklinghausen, bisweilen für die Fälle congenitaler Porencephalie als ätiologisches Moment in Betracht kommen könnte, besonders aber ist er für die, in welchen Communication zwischen Ventrikel- und Arachnoidealraum bestand, in ursächlichen Zusammenhang gebracht worden. (cf. Inaug.-Dissert. von R. Schattenberg, Jena 1889). Hier soll der primäre Ventrikelhydrops die aus Ependym, Nervengewebe und Pia bestehende Zwischenschicht allmählich soweit zum Schwunde bringen, bis der Durchbruch erfolgt, und sich so die erwähnte Communication herstellt. Und in unserem Falle muss uns besonders die stark vorgewölbte Stirn, die Verbreiterung des Schädeldachs

im Querdurchmesser unwillkürlich zur hypothetischen Annahme einer derartigen Complication führen. Freilich mit Sicherheit die Diagnose zu stellen, ist ebenso wenig möglich, als zu sagen, welcher von beiden Prozessen der primäre wäre, die Encephalitis oder der supponirte Hydrocephalus internus.

Es erübrigt nun noch, etwas genauer auf die Aetiologie unserer Erkrankung zurückzukommen. Es ist bereits mehrfach erwähnt worden, dass Kinder hemiplegisch oder gar an allen Extremitäten gelähmt geboren werden können. Grade diese Fälle congenitaler Porencephalie sind in den letzten Decennien öfters Gegenstand genauerer pathologisch-anatomischer Untersuchungen geworden. Die allerverschiedensten Hypothesen sind über die Pathogenese dieser eigenartigen Gehirnerkrankung aufgestellt worden, ohne dass man dadurch etwas für die Kenntniss der Affektion gewonnen hätte. Diese angeborenen Defekte waren es namentlich, welche leicht zu verkehrten Schlüssen führen konnten und in der That auch geführt haben. Die Ausdehnung derselben, die Abnormitäten der Oberfläche haben einzelne veranlasst, sie als Missbildung des Gehirnes, als mangelhafte Anlage zu deuten. So spricht Lallemand z. B. von un devéloppement imparfait. Doch schon Cruveilhier sprach die Ansicht aus, dass es sich nicht um eine mangelhafte Anlage, als vielmehr um eine Destruction normal angelegter Hirntheile handele, eine Behauptung, die durch die späteren Untersuchungen gestützt wurde. Wenn demnach sich auch die Autoren darüber einig sind, dass es in den Fällen angeborener Kinderlähmung sowohl als erworbener sich um destructive Prozesse handele, so weichen dieselben doch in dem modus der Entstehung erheblich auseinander. Kundrat bespricht in seiner mehrfach erwähnten Monographie seine An-

sicht und sucht die Aetiologie der Porencephalie in einer ischämischen Nekrose, der zuerst die nervösen Elemente anheimfallen sollen, während das Bindegewebe und die Gefässe nach stattgehabter Resorption der verflüssigten Massen erst sekundär zu grunde gehen sollen. Als analoges Beispiel führt derselbe die bei herzschwachen Greisen nicht selten anzutreffenden Erweichungsheerde im weissen Marklager an, als unterstützendes Moment die Abhängigkeit der Defekte von dem Verlaufe der Hirngefässe. Binswanger sowie de la Croix (cf. Virchows Archiv Bd. 87 und 97) halten die Kundratsche Theorie für nicht unwahrscheinlich, während F. Schultze sich nicht von einer stattgehabten ischämischen Nekrose überzeugen kann, wenn das Herz intakt, kräftig entwickelt ist, und sonst nirgends im Körper sich Spuren von Ischämie und Anaemie finden lassen. Er bespricht daher eine ganze Reihe von Möglichkeiten, die einen porencephalischen Defect im Gefolge haben könnten; vor allem denkt er an eine primäre Gefässalteration, sei es nun Embolie oder Thrombose oder Endariitis: allein einen Beweis dafür zu erbringen ist schon darum sehr schwierig, weil bei der postmortalen Untersuchung eine Gefässalteration ebensogut sekundär sein kann als primär. Denn ein primärer, aus irgendeiner Ursache erfolgter Schwund des Nervengewebes wird im Gehirn als Folgezustand auch einen Gefässschwund nothwendig nach sich ziehen.

Es fragt sich nun: dürfen wir die in der Litteratur mitgetheilten pathologisch-anatomisch untersuchten Fälle von Porencephalie ohne weiteres mit denen extrauterin erworbener Encephalitis infantilis zusammenstellen, d. h. dürfen wir die für erstere Reihe aufgestellten Theorien ohne weiteres auf letztgenannte Affektion übertragen? Wie schon oben einmal er-

wähnt, den Uebergang bilden die Fälle echter Porencephalie, wo dieselbe sicher extrauterin erworben ist (unter den 44 Fällen in der Kundratschen Zusammenstellung finden sich deren 7). Dass klinisch alle zum Bilde der cerebralen Kinderlähmung gehören, darüber ist wohl kein Zweifel, ein solcher könnte höchstens von pathologisch-anatomischen Gesichtspunkte obwalten, von der dunklen Aetiologie natürlich abgesehen. Denn in der allergrössten Mehrzahl der Fälle von Encephalitis infantilis werden wir allerdings einen typischen porencephalischen Defect vermissen. Aber bloss darum, ob an Stelle zu Grunde gegangener Hirnsubstanz eine Lücke von Serum ausgefüllt, selbst wenn dieselbe mit dem Ventrikel communicirte, oder nur eine narbige Depression sich findet, einen durchgreifenden Unterschied machen, hiesse ebensoviel als zwischen einer apoplektischen Cyste und einer Narbe desselben Ursprungs eine scharfe Grenze ziehen. Die einheitliche Aetiologie des letzteren Beispiels, dessen äussere verschiedene Erscheinungsweise nicht durch den Krankheitsprozess selbst bedingt ist, sondern bloss von dem Verhalten der Umgebung abhängt, ob diese in den Zustand reactionärer Entzündung geräth und zur Abkapselung führt oder erst nach stattgehabter Resorption langsam in Narbenbildung ausgeht, muss uns schon aus Gründen der Analogie dazu führen, Porencephalie und das Endresultat der Emephalitis infantilis als zusammengehörig zu betrachten.

Am ehesten, sollte man meinen, müsste noch die mikroskopische Untersuchung Licht über die Entstehungsweise der primären Gehirnerkrankung bringen. Allein frische Fälle von Encephalitis inf sind überhaupt bis jetzt noch nicht Gegenstand der Untersuchung geworden, und der Befund in loco zu einer Zeit, wo der primäre Prozess längst zur definitiven Ausheilung

gelangt ist, gestattet überhaupt keinen Rückschluss auf die Pathogenese. Henoch (cf. H. Lehrbuch der Kinderkrankheiten) spricht von einem meningo-encephalitischen Prozess, von einer aktiven Betheiligung der Leptomeningen, und will die Depression der Hirnoberfläche aus einem circumskripten exsudativen Druck der an dieser Stelle entzündeten Hirnhäute erklären. Naheliegender ist es, die häufig sich findende Adhärenz der Leptomeningen, die Trübung und Verdickung an derselben Stelle als Folgezustand einer primär in der Gehirnsubstanz sich abspielenden Erkrankung aufzufassen. Eine ganz besondere Stellung in der Aetiologie nimmt die Ansicht von Strümpell ein. Die plötzlich einsetzenden heftigen Gehirnerscheinungen haben denselben veranlasst, die Enc. inf. oder, wie er die Affektion nennt, die Polioencephalitis der Poliomyelitis anterior acuta an die Seite zu setzen. Und da nach diesem Autor beide Affektionen sehr wahrscheinlich identisch sind, nur einmal sich in den grauen Vorderhörnern, das anderemal in der grauen Hirnsubstanz lokalisiren, so hält derselbe die Enc. inf. möglicherweise auch für eine infectiöse Erkrankung, eine Behauptung, die natürlich aller Beweise entbehrt. Bis jetzt können wir über den ätiologischen Zusammenhang der Porencephalie nnd der Encephalitis inf. nicht mehr sagen, als das F. Schultze gelegentlich der Erörterung einer Reihe von Möglichkeiten für die Entstehung porencephalischer Defecte in seiner oben angeführten Schrift thut: „Es erscheint mir also eine traumatische Entstehungsweise nicht sehr wahrscheinlich, zumal man auch noch an die Möglickeit jener eigenthümlichen Encephalitis der Kinder denken muss, welche vielleicht mit der Poliomyelitis in Analogie zu setzen ist, und welche jetzt auch vielfach mit dem Namen der Polioencephalitis belegt wird, ohne dass

der Nachweis einer lediglich auf die Rinde beschränkten Entzündung geliefert wäre. Da aber über die Ursache dieser Erkrankung gar nichts feststeht, da ausserdem noch zu eruiren ist, ob gleiche Erkrankungen im foetalen Leben vorkommen können, so ist über die Zugehörigkeit unseres Falles und ähnlicher zu dieser Erkrankungsform überhaupt zur Zeit noch nichts auszusagen".

Fassen wir zum Schluss noch einmal dahin zusammen, dass wir bis jetzt wenigstens solange, als nicht ganz differente Prozesse als Ursache der Porencephalie und der Encephalitis inf. nachgewiesen sind, weder von ätiologischen noch von pathologisch-anatomischen Gesichtspunkte aus Grund haben, beide Affektionen zu trennen; wohl aber von klinischem Standpunkte aus die volle Berechtigung, congenitable Lähmungen und in früher Kindheit erworbene als zu demselben Krankheitsbilde gehörig zu betrachten, um so mehr, als manchmal bei nicht genügend sorgsamer Beobachtung der Kleinen seitens der Eltern die Entscheidung, ob angeboren oder erworben, nicht möglich ist.

Wenn ich nun zum Schlusse bereits gekommen bin, ohne dass ich ähnliche Fälle aus der Litteratur citirte, so hat das darin seinen Grund, dass es weniger dem Zwecke vorliegender Arbeit entsprach, durch Mittheilung des oben beschriebenen Falles einen casuistischen Beitrag zu liefern, weil die Affektion doch nicht allzu selten zur Beobachtung kommt; als vielmehr an der Hand eines solchen auf die Erkrankung selbst mit ihren mannigfachen Folgezuständen etwas näher einzugehen.

Es bleibt mir noch die angenehme Pflicht, Herrn Geheimrat Prof. Dr. H. von Ziemssen für die gütige Ueberlassung des Falles zur Beobachtung sowie die freundliche Uebernahme des Referats meinen wärmsten Dank hiermit auszusprechen.